

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1931

THÈSE

N°

436

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Marcel GUERGHE

Né à Pontoise, le 7 Novembre 1889

PARASPASME FACIAL
BILATÉRAL

Président : M. TERRIEN, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1931

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1931

THÈSE

N° —

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Marcel GUERCHE

Né à Pontoise, le 7 Novembre 1889

PARASPASME FACIAL
BILATÉRAL

Président : M. TERRIEN, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1931

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale . .	GREGOIRE.
Physiologie.	BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale.	DESGREZ
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales.	BAUDOUIN.
Pathologie médicale.	CLERC.
Pathologie chirurgicale	LENORMANT.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie.	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale.	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	} CARNOT. BEZANÇON. ACHARD. Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance.	
Clinique des maladies des enfants	
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	LEREBoullet
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies du système nerveux.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies infectieuses.	GOUGEROT.
Clinique chirurgicale.	GUILLAIN.
Clinique ophtalmologique	TEISSIER.
Clinique urologique	} DELBET. CUNÉO. LEJARS. GOSSET.
Clinique d'accouchements.	
Clinique gynécologique.	
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	TERRIEN.
Clinique thérapeutique médicale.	LEGUEU
Clinique oto-rhino-laryngologique.	} COUVELAIRE. BRINDEAU. JEANNIN.
Clinique thérapeutique chirurgicale	
Clinique propédeutique.	
Clinique de la tuberculose.	J.-L. FAURE.
Professeurs sans chaire	OMBRÉDANNE.
	VAQUEZ.
	SEBILEAU.
	Pierre DUVAL.
	SERGENT.
	Léon BERNARD,
	MAUCLAIRE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ALAJOUANINE. Neurologie et Psychiatrie.
 CHAILLEY-BERT. Physiologie.
 AUBERTIN . . Pathologie médicale.
 BÉNARD (H.) . Pathologie médicale.
 BROCCQ. . . . Pathologie chirurgicale
 BRULÉ Pathologie médicale.
 CADENAT. . . Pathologie chirurgicale
 CATHALA. . . Pathologie médicale.
 CHABROL . . Pathologie médicale.
 CHEVALLIER. Pathologie médicale.
 DE GAUDART D'ALLAINES. Pathologie chirurgicale.
 DOGNON. . . Physique.
 DONZELOT. . Pathologie médicale.
 ÉCALLE . . . Obstétrique.
 FEY. Urologie.
 GARNIER. . . Pathologie expérimentale
 GASTINEL . . Bactériologie.
 GATELLIER. . Pathologie chirurgicale
 GIROUD . . . Histologie.
 HARVIER. . . Pathologie médicale.
 HAZARD . . . Pharmacologie.
 HOVELACQUE Anatomie.
 HUGUENIN . . Anatomie pathologique.
 HUTINEL. . . Pathologie médicale.
 JOANNON . . Hygiène.
 LABBÉ (Henri) Chimie biologique.

MM

LAROCHE(G.) Pathologie médicale.
 LEMAITRE . . Oto-rhino-laryngologie.
 LEVEUF . . . Pathologie chirurgicale
 LEVY-VALENSI. Neuro-psychiatrie.
 LIAN Pathologie médicale.
 MILLOT . . . Histologie
 MONDOR. . . Pathologie chirurgicale.
 MOREAU . . . Pathologie médicale.
 MOULONGUET. Pathologie chirurgicale.
 MOURE. . . . Pathologie chirurgicale.
 MULON. . . . Histologie.
 OBERLING . . Anatomie pathologique,
 OLIVIER . . . Anatomie.
 PIÉDELÈVRE Médecine légale.
 PORTES . . . Obstétrique.
 QUÉNU. . . . Pathologie chirurgicale.
 RICHET. . . . Physiologie.
 SANNIÉ . . . Chimie biologique.
 SÉZARY. . . . Dermatologie et Syphiligraphie.
 VALLERY-RADOT
 (Pasteur) . . Pathologie médicale.
 VAUDESCAL. Obstétrique.
 VELTER . . . Ophtalmologie.
 VERNE. . . . Histologie.
 VIGNES . . . Obstétrique.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

BUSQUET Pharmacologie.
 GUENIOT Obstétrique.
 LEQUEUX Obstétrique.
 LEROUX . . . Anatomie pathologique

MM.

NEVEU-LEMAIRE Parasitologie.
 RETTERER . . . Histologie.
 ZIMMERN . . . Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.

ABRAMI. . . . Clinique médicale.
 CHIRAY. . . . Clinique médicale.
 DEBRÉ. . . . Clinique médicale.
 DUVOIR. . . . Clinique médicale.
 FIESSINGER. . Clinique médicale.
 LAIGNEL-LAVASTINE Clinique méd.
 BASSET. . . . Clinique chirurgicale.
 CHEVASSU . . Clinique chirurgicale.

MM.

HEITZ-BOYER. Clinique chirurgicale.
 MATHIEU . . . Clinique chirurgicale.
 MOCQUOT . . Clinique chirurgicale.
 PROUST. . . . Clinique chirurgicale.
 SCHWARTZ. . Clinique chirurgicale.
 LE LORIER . . Clinique chirurgicale.
 LEVY-SOLAL, Clinique obstétricale.
 METZGER. . . Clinique obstétricale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, professeur sans chaire	} Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes :
FREY.	
CHAILLEY-BERT. Agrégé .	
LEDoux-LEBARD	
WEIL-HALLÉ	

Stomatologie.
 Education physique
 Radiologie clinique.
 Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MES PARENTS

A LA MEMOIRE DE MON FRÈRE

ANDRÉ GUERCHE

Chevalier de la Légion d'honneur

A LA MÉMOIRE DE MON FILS JEAN

A MA FAMILLE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MONSIEUR LE PROFESSEUR TERRIEN

Professeur de Clinique ophtalmologique
de la Faculté de Médecine de Paris
Officier de la Légion d'honneur

*Qui a bien voulu me faire l'hon-
neur de présider ma thèse.*

A MONSIEUR POULARD

Ophtalmologiste des hôpitaux de Paris

*Qui a bien voulu me donner le
sujet de cette thèse.*

A MONSIEUR HAGUENAU

Médecin des hôpitaux de Paris

A MES MAITRES
DE LA FACULTÉ ET DES HOPITAUX DE PARIS

PARASPASME FACIAL BILATÉRAL

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE

Nous nous proposons d'étudier cette forme de convulsion faciale, ce spasme essentiel qui constitue le syndrome auquel M. Sicard et son élève M. Haguénau ont donné le nom de paraspasme facial bilatéral, voulant montrer par ce terme que cette affection est différente du spasme vrai et qu'elle offre un aspect qui, simplement, l'apparente à celui-ci.

La face peut être le siège d'un grand nombre de contractions anormales, tics, convulsions, tremblements, mouvements choréiques, athétosiques et les clonies que l'on observe en clinique ne sont pas toujours faciles à classer dans les cadres pathologiques.

Longtemps on a rangé dans un vaste *caput mortuum* des affections nerveuses dont l'ensemble a constitué l'hystérie. On ne pouvait les distinguer des névroses par des caractères distincts. Or ce cadre factice a été démembré par M. Babinsky en 1909 et peu à peu nous avons pu étudier des faits de spasmes qui n'avaient pas encore été classés.

Tel le syndrome de Sicard qui a son individualité si propre qu'il est impossible de le confondre avec les autres entités morbides tant sa symptomatologie est riche en notes dominantes.

En 1903 Meige a entrevu pour la première fois, puis en 1909 a décrit dans son rapport, sous le nom de spasme facial médian, une variété de spasme dont il rapporta un exemple en 1910. Il s'agit « d'une
« variété de spasme facial, bilatéral, prédominante
« aux paupières, de forme tonique d'emblée, s'ac-
« compagnant de quelques secousses cloniques,
« survenant chez les sujets déjà âgés, par accès de
« durée variable, que le patient peut généralement
« interrompre au moyen d'un geste antagoniste de
« défense.

« C'est un type clinique tout différent, qui n'est
« pas d'une rareté extrême.

« La première impression est qu'il s'agit d'une
« grimace apparentée aux tics, dans laquelle un
« élément psychonévropathique doit intervenir. Et,
« de fait, cet élément peut exister, mais son rôle
« n'est que secondaire. Il s'agit d'une démarche
« spasmodique, où l'on retrouve les caractères
« objectifs des spasmes : les palpitations parcel-
« laires, la contraction frémissante, la tétanisa-
« tion, etc...

« Si les orbiculaires des paupières sont surtout
« atteints, les autres muscles de la face participent
« aussi aux convulsions, notamment les sourcil-
« liers, les muscles du nez et des lèvres, ceux des

« mâchoires également, et même ceux du cou. »

« Cette extension du processus irritatif en dehors
« du domaine du facial est fréquente, comme aussi
« les poussées vaso-motrices qui accompagnent les
« accès. »

.

« J'ai beaucoup insisté sur les ressemblances qui
« rapprochent ces malades de ceux qui sont
« atteints de torticolis convulsifs. Les caractères
« objectifs des convulsions sont souvent les mêmes.
« D'ailleurs, dans certains cas de torticolis convul-
« sifs, les muscles de la face sont intéressés. Et
« surtout dans l'une et l'autre affection, les ma-
« lades adoptent des gestes antagonistes de défense
« tout à fait comparables entre eux. Ils sont expo-
« sés aux mêmes réactions obsédantes. Les inter-
« ventions rééducatrices ont aussi un effet simi-
« laire.

« Les ressemblances sont tellement significatives
« qu'on peut se demander si l'on n'a pas affaire au
« même syndrome clinique frappant tantôt les
« muscles de la face tantôt du cou et pouvant aussi
« atteindre le tronc et les membres.

« En l'absence de données anatomo-pathologi-
« ques, j'avais émis l'hypothèse que le point de
« départ de ces accidents pouvait être dans le mé-
« sencéphale. Il se peut que cette affection appar-
« tienne aussi à la pathologie nucléaire.

« En tout état de cause, elle représente un type
« clinique bien différencié, dont la nature orga-

« nique ne paraît pas douteuse, mais auquel des
« réactions psycho-névropathiques peuvent se su-
« rajouter secondairement. »

MM. Sicard et Hagueneau communiquent à la Société de Neurologie, le 5 février 1925 l'observation principale et classent de façon définitive cet état convulsif qui va constituer le syndrome de Sicard et Hagueneau.

Depuis cette époque MM. Hagueneau et Gilbert Dreyfus, Laignel-Lavastine et J. Guyot, Roger et Crémieux ont pu examiner de nombreux malades présentant la même affection à des degrés divers.

Le 27 février 1931 MM. Rathery et J. Sigwald présentent à la Société de Neurologie un cas d'érythromélie de Pick-Herxheimer auquel se surajoute un paraspasme facial bilatéral et nous étudierons les conclusions qu'en tirent ces auteurs.

CHAPITRE II

ETIOLOGIE

Il serait intéressant de connaître l'étiologie de ce syndrome, malheureusement nous n'avons aucune précision à ce sujet, aucune notion sur laquelle nous puissions fonder l'espérance de pouvoir lui opposer une thérapeutique appropriée.

Tous les malades, sauf un, sont d'un âge avancé, variant entre 61 ans pour un cas de MM. Haguénau et Gilbert Dreyfus et 65 ans dans le cas de MM. Laignel-Lavastine et Guyot.

Pour chaque malade un Bordet-Wassermann a été fait et s'est montré négatif. Donc, presque sûrement, pas de syphilis en cause. Seule la malade de MM. Roger et Crémieux pourrait paraître entachée de spécificité : elle a eu neuf enfants dont deux seulement sont vivants ; les autres étant morts en nourrice, nous serions plutôt portés à incriminer la terrible mortalité des nourrissons confiés à des nourrices mercenaires.

Peut-on parler de nature psychique de cette maladie ? Nous avons examiné des malades qui se rendaient parfaitement compte de l'incommodité de leur état ; l'un d'eux même a dû quitter son métier

de boucher, mais nous n'avons pour notre part rien trouvé qui puisse faire penser qu'il a existé ou existe actuellement chez eux, un état mental pathologique, ni même qu'ils s'acheminent vers de semblables troubles. Tous se sont adaptés à leur nouvelle façon de vivre et ce ne pourrait être que devant la persistance des troubles et l'échec de nombreuses médications de toutes sortes auxquelles ces malades se soumettent que pourraient naître des idées de suicide. Nous n'avons pu, il est vrai, nous devons le reconnaître, avoir des renseignements par des tiers sur leur façon de se comporter en société ce qui serait intéressant à connaître.

Trouverons-nous, du moins, une épine irritative qui serait le point de départ de tics perpétués ensuite par le mécanisme habituel à ce genre de maladie.

MM. Laignel-Lavastine et J. Guyot ont trouvé des polypes nasopharyngés dans le cas qu'ils ont signalé.

Ces auteurs voient là un réflexe ayant son point de départ dans la sensation de corps étranger. Mais l'extirpation de cette néoformation n'a eu qu'un effet transitoire, le spasme s'est reproduit par la suite sans changement d'aucune sorte ; même dans ce cas M. Meige soutient l'origine centrale.

S'agit-il d'une séquelle d'encéphalite épidémique? Nous savons combien sont fréquents les mouvements anormaux au cours de cette affection. Or dans le cas de MM. Haguenu et Gilbert Dreyfus, l'âge du malade, 34 ans, la diplopie dans la vision de près par paralysie de la convergence, la persis-

tance de cette paralysie, permettent de retenir cette hypothèse d'encéphalite.

Après la tentative de M. Sicard, la nature organique de cette affection ne paraît plus contestable ; mais il est impossible de localiser le siège des troubles, même approximativement. M. Sicard a essayé l'alcoolisation tronculaire du nerf facial, mais l'effet thérapeutique n'eut qu'une action passagère. Puis dans deux cas, il fit sectionner, par M. Robineau, le facial d'abord au niveau des branches supérieures, et devant l'insuccès de ses tentatives même opération sur le tronc du nerf lui-même, près de son émergence stylomastoïdienne.

La paralysie fût de très courte durée. Au bout de quelque temps l'agitation musculaire reprenait avec la même intensité. Et M. Sicard se demande si « à « côté de la motricité cérébro-spinale il n'y a pas place « pour une autre motricité, ici déviée, transformée « ou modifiée, motricité d'emprunt sympathique.

« Ou si nous envisageons, dans la pathogénie de « ces réactions convulsives, l'intervention active du « mésocéphale, noyaux gris, ou territoire mésencéphalique avoisinant, ne peut-on supposer une intervention motrice spéciale partant de ces régions et aboutissant à la musculature de la face, par des voies différentes de la voie classique cérébro-spinale.

« Ou bien faut-il encore admettre une suractivité « telle de régénération du bout central du facial sectionné que les cylindraxes de pousse nouvelle

« rejoignent rapidement et intensivement les muscles dont ils avaient été séparés ? »

Il y aurait donc une action s'exerçant sur le centre trophique du nerf, mais laquelle ?

Or, nous savons que l'hypothèse d'une motricité d'emprunt sympathique se vérifie pour certains muscles comme le releveur de la paupière supérieure. La section du sympathique cervical entraîne un ptosis que M. Leriche a utilisé pour obvier à la lagophtalmie rebelle de certaines paralysies faciales, ce que l'on peut affirmer c'est l'utilisation d'une voie extrapyramidale.

Dans une observation récente M. Rathery ayant eu l'occasion d'examiner une malade atteinte d'érythromélie de Pickeimer, lésion principale, compliquée de paraspasme facial bilatéral, se demande si devant les troubles endocriniens ou sympathiques que présente cette malade il n'est pas possible d'envisager une origine commune à l'une et l'autre maladie.

Cela serait tentant devant le déséquilibre des deux fonctions. Il faut cependant attendre de nouveaux cas qui seuls confirmeraient cette hypothèse.

La recherche des chronaxies qui n'avait jamais été faite pour le paraspasme a été confiée à MM. Bourguignon et Eliopoulos. « A la face les chronaxies étaient normales des deux côtés; ce qui a fait conclure « qu'il s'agissait d'un spasme d'origine centrale et « non consécutif à une lésion périphérique du nerf « facial. L'un de nous a démontré depuis longtemps,

« ajoutent ces auteurs, que dans les lésions encé-
« phaliques déterminant des mouvements involon-
« taires (spasmes, clonies, tremblements, choréi-
« formes ou athétosiques, etc.) la chronaxie péri-
« phérique reste normale. Les heureux effets de
« la diélectrolyse (ou ionisation) transcérébrale de
« magnésium que nous avons obtenus, tant sur le
« paraspasme facial que sur l'érythromélie, apportent
« pour ainsi dire une preuve expérimentale de cette
« origine centrale ».

Il semble bien qu'un facteur vasculaire ou sclé-
reux soit en cause dans ce syndrome, il est pro-
bable aussi que ce soit dans le mésocéphale qu'il
faille le placer puisque chez cette malade existait
une diplopie dans le regard latéral. Mais nous ne
pouvons localiser davantage la lésion.

Tel est l'état actuel de nos connaissances sur
l'étiologie et la pathogénie du syndrome. Trop peu
de cas ont été étudiés pour que nous puissions tirer
une conclusion d'ensemble. Actuellement le terrain
est trop incertain pour conclure.

CHAPITRE III

DIAGNOSTIC ET ÉVOLUTION CLINIQUE

L'examen des observations parues jusqu'à ce jour, et les recherches que nous avons pu faire nous montrent qu'en aucun cas les malades n'ont présenté de signe permettant de prévoir que sur le fond de leur parfaite santé apparente allait évoluer un syndrome d'allure bénigne mais dont le pronostic doit être réservé.

L'histoire de la maladie débute par de très légères manifestations n'ayant rien d'inquiétant. Ce sont, par exemple, des fourmillements ou de légères brûlures palpébrales et les paupières dès ce moment peuvent se fermer involontairement ou bien surviendra sans raison, un spasme léger à aspect anodin, très localisé, mais qui va s'étendre par la suite, ou bien enfin l'occlusion brutale ouvre la scène sans autre manifestation.

La période d'état est caractérisée par des alternatives de repos pendant lesquelles le malade ne présente absolument rien d'anormal et par des spasmes qui éclatent brusquement en fusée et ceux-ci sont caractérisés par ce fait que l'occlusion est instantanée, bilatérale, involontaire, survenant sans

aucune raison apparente, sans épine irritative décelable. Elle se prolonge et s'amplifie anormalement. A l'instant même où débute le spasme, la face est le siège de mouvements convulsifs. Ce spasme peut rester localisé aux paupières, mais le plus souvent apparaissent des contractions systématiques des muscles frontaux, qui se plissent et se déplissent, les sourcils se froncent, les paupières semblent lutter l'une contre l'autre pour venir capitonner la cavité orbitaire. Il en résulte un tassement des deux voiles devant l'œil avec formation de bourrelets fusiformes parallèles à la fente palpébrale. Les orbiculaires sont animés de mouvements cloniques renforçant l'hypertonie de l'occlusion.

La face est grimaçante. Chacun des muscles des joues, du nez, des lèvres, du menton et parfois du larynx, les sterno-cléido-mastoïdiens, les muscles de la nuque eux-mêmes se contractent et se relâchent symétriquement pour chaque groupe, asynergiquement par rapport aux mouvements des autres masses musculaires.

Et dans cette face animée de mouvements anarchiques, sans rythmes, incohérents, l'étude du moment des contractions devient impossible sans le concours de la photographie en série qui permet une projection qui seule jette un peu de lumière sur ce chaos.

Chez l'un des malades, nous voyons la tête osciller alternativement dans le plan antéro-postérieur, les maxillaires sont écartés l'un de l'autre, tandis

que des grognements rauques se font entendre, alternant avec des expirations soufflantes.

L'air expiré violemment passe entre les commissures labiales entr'ouvertes et dont les deux extrémités sont rapprochées spasmodiquement, si bien que l'orifice buccal s'arrondit. L'expiration ainsi produite est en O, tympanique et gutturale.

Chez un autre malade les épaules se soulèvent en bloc, parallèlement à leur position normale, d'un mouvement saccadé, puis retombent en position ordinaire, pour effectuer une nouvelle ascension suivie d'un relâchement. Ces mouvements débutent avec le spasme, prennent fin avec lui et ne se reproduisent qu'au début du spasme suivant. Légers au début, nous les verrons s'exagérer considérablement au cours de l'interrogatoire.

Subitement privé de la vision, le malade s'immobilise, lutte de toute son énergie pour maîtriser ces mouvements, mais en vain ; loin de trouver dans ses efforts un apaisement, l'état d'hyperkynésie des paupières redouble, l'aveugle davantage et il ne lui est possible de recouvrer la vue qu'en soulevant avec ses doigts les deux voiles qui se coaptent convulsivement. La contraction spasmodique est telle que bien souvent, tandis qu'il s'efforce d'écarter les paupières, il ne peut savoir de quel côté le spasme se laissera vaincre ni même s'il parviendra à ses fins.

A ce moment nous assistons vraiment au spasme, en effet, en tirant en haut et en dehors de toute son énergie le bord externe et supérieur des pau-

pières, les téguments soulèvent comme par des cordages le bord libre de la fente palpébrale. L'œil où le spasme est combattu est grand ouvert un instant, mais on voit alors la paupière dont la conjonctive est injectée de sang se plicer, s'invaginer et tasser des fuseaux parallèles à la fente, l'inférieure venant de nouveau au contact du bord libre de la paupière inférieure.

La détente survient ordinairement après quelques secondes, mais aussi dans certains cas après quelques minutes ou parfois même après plusieurs heures. Ces différentes modalités surviennent de la façon la plus imprévue chez le même sujet.

La face reprend son aspect absolument normal et rien n'indique les désordres qui l'agitaient quelques secondes auparavant.

En l'état actuel de la question il n'est pas possible de savoir ce qui fait naître le spasme. Echappant à la volonté du malade, celui-ci ne peut le provoquer; il peut sembler avoir la faculté de l'empêcher de se produire, mais pendant si peu de temps et dans des conditions tellement factices que nous ne pouvons y voir l'atteinte du résultat recherché.

L'émotion l'exagère nettement, il en est de même de la fatigue, de la lumière très forte, des vents violents, des contrariétés, des émotions, des lectures, d'un interrogatoire mettant l'esprit de ces malades en tension.

Il cesse lorsque le malade est en décubitus dorsal, il cesse la nuit, pendant l'état de veille ou de som-

meil, pour reprendre quelques heures après le réveil et présente son maximum d'intensité et de multiplicité après le déjeuner.

Ce qui frappe dans ces mouvements désordonnés c'est la localisation au domaine du facial et surtout du facial supérieur. Le centre d'agitation principal est nettement situé aux yeux, à la bouche.

Il est possible toutefois de constater chez les malades des symptômes particuliers.

Le malade de M. Heuyer et Mme Roudinesco présente des signes de Parkinson, celui de M. H. Roger et Crémieux une augmentation du réflexe de posture.

Les muscles du pharynx peuvent être pris (MM. Laignel-Lavastine et Guyot) comme ceux de la nuque (M. Heuyer) des globes oculaires et du pharynx (M. Rathery).

Ce n'est qu'exceptionnellement que l'examen somatique pourra révéler quelques mouvements spasmodiques s'étendant à d'autres territoires nerveux.

Ce qui frappe aussi c'est l'intégrité de l'appareil de la vision qui ne présente aucun état pathologique. Les globes oculaires sont normalement mobiles, non déviés pendant les crises, sans nystagmus, par des déformations pupillaires, la vision est normale.

Chez tous ces malades les mouvements désordonnés semblent devoir se perpétuer fort longtemps — peut-être indéfiniment — et c'est là une autre caractéristique du paraspasme : sa permanence. Il persiste sans douleur, évolue seul sans que vienne

s'y ajouter autre chose qu'un état psychique aggravant le pronostic.

Toute activité professionnelle, sociale, familiale est interdite à ces malades qui doivent presque toujours quitter leur travail ; ils ne peuvent sortir de chez eux qu'accompagnés, et peu à peu ils deviennent de véritables infirmes puisque, de la façon la plus imprévue dans le temps, ils sont exposés à une cécité complète et absolue.

Les crises se répètent sans rythme et le syndrome peut évoluer vers un état mental déplorable. Tous les sédatifs du système nerveux sont essayés à tour de rôle, de nombreux praticiens sont consultés, et les résultats négatifs de leurs efforts désespèrent le patient. L'un des malades, bien que n'y croyant plus, s'est mis entre les mains d'un hypnotiseur, le résultat est lamentable, mais il continue ses visites « se raccrochant à tous les espoirs ». Toute proposition d'un nouveau traitement les laisse las et indifférents et il n'est pas douteux que leur état mental s'achemine de découragements en découragements vers des idées noires ouvrant la porte au plus sombre avenir.

Par ailleurs l'intelligence paraît normale, ne présente pas du tout l'impression d'un état névropathique quelconque.

La sensibilité de la face est normale.

L'audition ne présente rien de particulier.

Les membres se meuvent normalement.

Les réflexes sont normaux.

Rien à dire de l'urine, le liquide céphalo-rachidien est normal.

Le Wassermann est négatif dans tous les cas.

Les examens de laboratoire ne décèlent rien de particulier.

Les chronaxies sont normales.

CHAPITRE IV

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Le paraspasme facial ne sera pas confondu avec toutes les affections qui produisent soit des spasmes des orbiculaires des paupières, soit avec les mouvements anormaux de la face.

Brissaud et Meige ont décrit un hémispasme facial qui n'atteint que l'un des deux yeux. Ce n'est que très exceptionnellement qu'il est bilatéral.

Cependant les contorsions peuvent siéger alternativement d'un côté puis de l'autre. La caractéristique c'est de ne jamais frapper synchroniquement les deux yeux. Les commissures palpébrales ici sont tirées en dehors. Le reste de la face ne participe en aucune façon aux mouvements des paupières.

Dans l'encéphalite épidémique nous savons qu'il existe des myoclonies ; elles ne nous arrêteront pas, il ne peut s'agir des mouvements anarchiques qui donnent au paraspasme facial son cachet si défini.

Plus intéressante est la chorée à laquelle nous penserons devant les mouvements désordonnés à la face.

Mais ici il s'agit d'une affection de la seconde enfance à maximum entre 6 et 11 ans quoiqu'elle ait été maintes fois observée chez les adultes dans les antécédents desquels on trouve un rhumatisme articulaire aigu, une maladie infectieuse ou surtout une hérédité névropathique très chargée.

D'un caractère très irritable, très irrégulier, les choréiques sont toujours agités anormalement ; et sur ce terrain nous allons voir évoluer de légers mouvements choréiques, d'abord des membres supérieurs, la généralisation se faisant très rapidement et donnant lieu à ces grands mouvements si remarquables par leur illogisme et leur caractère involontaire. Le corps tout entier participe à cette agitation donnant à l'allure une démarche sautillante.

La face surtout retiendra notre attention. Elle est grimaçante, les commissures labiales se dévient alternativement dans un sens et dans un autre ; le maxillaire inférieur participe aux mouvements, la langue est projetée en dehors, déviée dans tous les sens par saccades, tandis que la tête pivote sur son axe dans tous les sens. Les yeux roulent dans l'orbite, mais les paupières ne sont pas sollicitées aussi impérativement et avec autant de prédominance que le reste de la face. Les fentes palpébrales s'ouvrent et se ferment sans aucune tendance à l'occlusion. Les malades peuvent se déplacer sans risques puisque la cécité n'est pas à craindre.

À la longue les mouvements finissent par s'atténuer et disparaissant plus ou moins sous l'action d'un

traitement approprié. Mais ils peuvent persister ou se localiser aux muscles des yeux et de la face.

Elle laisse un état mental bizarre qui diffère totalement du paraspasme.

Brissaud a établi une distinction entre les convulsions cloniques localisées. Aux unes il faut réserver le nom de spasme, aux autres celui de tics.

Les mouvements de la chorée sont illogiques, ceux des tics, et ce qui les individualise, sont au contraire très coordonnés, volontaires, remarquables par leur instantanéité, souvent précédés d'un véritable besoin ce qui fait que le tiqueur qui se rend compte de son état cherche la solitude pour laisser libre cours à son besoin. La répression de celui-ci cause un malaise évident.

La distraction, la volonté peuvent le suspendre aussi longtemps qu'il est nécessaire.

Le choréique et le spasmodique, au contraire, sont poussés par une force supérieure à la leur, et si grande que soit leur volonté ils ne peuvent s'opposer aux mouvements désordonnés qui les importunent.

A l'origine nous trouvons une cause extérieure, une idée coordonnée vers un but. La répétition de cet acte le fait passer à l'état d'habitude, puis il se reproduit sans nécessité, sans cause, sans but s'exagérant peu à peu dans sa forme, dans son intensité, dans sa fréquence. Il disparaît pendant le sommeil.

Les tics sont surtout toniques, mais ils peuvent

être cloniques. Leur localisation varie à l'extrême ; ils sont migrateurs, très rarement bilatéraux.

Ils peuvent guérir, tout au moins subir des rémissions.

Leur évolution est progressive. Débutant dans le jeune âge ils s'enrichissent peu à peu, comportent des tics très disséminés s'accompagnant de troubles mentaux : idées fixes, phobies, folie du doute, arythmomanie, onomatopée, écholalie et c'est le mal des tics.

Le spasme des fonctions auquel il faut penser est le spasme des oculogyres. Les yeux plafonnent et l'on trouve souvent une maladie de Parkinson post-encéphalitique dont ils forment une séquelle.

Ils sont caractérisés par des hypertonies de durée variable de un quart d'heure à plusieurs heures, durant lesquels les yeux sont violemment sollicités vers le haut de l'orbite ou vers le bas sans secousse.

L'œil revient à sa position initiale à la fin de l'accès.

Le spasme, lui, est le résultat d'une irritation d'un des points de l'axe réflexe.

Il s'agit d'un phénomène auquel les centres corticaux ne prennent aucune part et dont la cause provocatrice est une lésion matérielle irritative (Meige). Ce sont des phénomènes convulsifs qui ont pour caractéristique d'englober tout un territoire nerveux périphérique ou de se localiser seulement à une partie de cette zone.

L'irritation portera sur la voie centripète, soit sur le centre médullaire où nous trouverons les mêmes signes cliniques, soit enfin sur la voie centrifuge, le spasme dans ce cas est indolore, c'est le spasme facial.

Les contractions peuvent être parcellaires, mais en général, elles finissent par englober tous les faisceaux d'un ou plusieurs muscles, certains faisceaux se relâchant alors que d'autres sont en pleine contraction.

Dans le cas du facial, la langue, les yeux ne sont pas atteints ; la volonté, l'attention, le sommeil ne modifient pas le spasme.

Nous avons donc de très nombreux signes chimiques différentiels qui nous guident pour poser le diagnostic de paraspasme facial bilatéral.

CHAPITRE V

TRAITEMENT

De nombreuses thérapeutiques ont été apposées à ce syndrome et il faut bien en convenir, toutes ont échoué jusqu'à ce jour dans le cas de paraspasme bilatéral pur.

Les médicaments comme le gardénal à action sédative sur les centres corticaux et sur les centres diencéphaliques agissant sur les crises convulsives n'a pas donné les résultats que l'on était en droit d'espérer, pas plus que les autres spasmodiques tel que la scopolamine qui cependant, exercent une action paralysante sur les centres nerveux, diminuent l'excitabilité de l'écorce cérébrale.

Les médicaments comme l'uroformine, le salicylate de soude sont sans action.

Nous ne pensons pas que la rééducation puisse davantage donner espoir. Les malades, inconsciemment, ont d'eux-mêmes fait cette tentative et y ont renoncé, peut-être aussi parce qu'ils ne sont ni soutenus, ni guidés.

L'alcoolisation tronculaire du facial est restée vaine et dangereuse à cause des lésions de sclérose

consécutives qu'elle a données. Il y eut un début d'action, mais le spasme s'est reproduit.

Sicard a voulu opposer la paralysie du spasme ; la section partielle ou complète du facial a été inopérante. Contre toute prévision le spasme n'a disparu qu'un temps, c'est pourquoi il pensait à une suppléance du sympathique.

Un fait nouveau permet d'espérer la guérison de cette maladie.

M. Rathery, en effet, adressa sa malade à M. Bourguignon. Elle fut traitée par la diélectrolyse transcérébrale, du 4 au 27 février 1931. L'ion magnésium ayant été choisi, elle fut soumise au traitement suivant : « l'électrode positive, bifurquée et appliquée
« sur les deux yeux fermés. Cette double électrode
« positive est imbibée d'une solution de chlorure de
« magnésium à 1 %.

« L'électrode négative, imbibée d'eau ordinaire,
« est placée sur l'interstice occipito vertébrale...

« L'intensité est de trois à quatre milliampères.

« Chaque séance dure 30 minutes.

« On a fait à la malade une série de quinze séances
« en quatre semaines en faisant d'abord une séance
« par jour pendant les dix premiers jours, puis trois
« séances par semaine pendant les trois semaines
« suivantes. »

Le paraspasme facial a complètement disparu.

Cette malade seule ayant été traitée par la diélectrolyse et présentant un complexe pathologique

d'origine encore obscure, nous ne pouvons fonder sur ce moyen thérapeutique que des espoirs.

Actuellement, nous sommes donc limités devant ce syndrome neurologique à un traitement orthopédique, traitement d'attente qui n'a pour but que de soulager immédiatement et d'écarter la plus incommode manifestation du spasme : l'occlusion palpébrale, ce qui permet à ces malades de vaquer en toute liberté à leurs occupations, ce qui déjà leur évite de penser toujours à leur infirmité et par là les détourne d'un état psychique dont on ne peut prévoir le pronostic.

M. Sicard devant l'échec de toute thérapeutique, adressa l'une de ces malades à M. Poulard à qui il demanda s'il ne serait pas possible de pratiquer une opération intéressant seulement la région palpébro-frontale de façon à supprimer le spasme.

Toute opération paraissant vaine, M. Poulard chargea M. Azelin de trouver un moyen prothétique. Ce dernier imagina de monter sur des lunettes ordinaires des ressorts à boudin légers et souples à convexité supérieure et d'un diamètre suffisant pour charger la paupière, lorsque les lunettes sont en place, la redresser efficacement et l'affranchir de l'occlusion involontaire, fréquente et durable.

Cet appareil a été présenté le 5 février 1925 par Sicard à la séance de neurologie lors de la présentation de la malade.

Depuis lors, divers cas de paraspasmes ont été soulagés par la méthode Poulard Azelin et les résultats éloignés ont toujours été satisfaisants.

CHAPITRE VI

CONCLUSION

Quelle conclusion pouvons-nous tirer de cette étude et que faut-il en retenir ?

Voici un syndrome à évolution chronique que l'on rencontre très rarement et dont le diagnostic est facile à faire, grâce aux caractères différentiels nombreux des affections avec lesquelles on pourrait le confondre.

Malheureusement son étiologie, sa pathogénie sont encore extrêmement obscures et discutées. Il paraît évoluer seul ou plutôt, nous ne connaissons pas son substratum.

Les recherches de laboratoires, les examens de sang, du liquide céphalo-rachidien, nos moyens ordinaires d'exploration nerveuse, en un mot, aucun indice ne permet de le rattacher à un état pathologique quelconque que l'on pourrait traiter avec efficacité en lui opposant une médication spécifique.

L'étude des chronaxies nous permet seulement d'affirmer son origine centrale, rien de plus.

Toutes les médications sont restées sans effet. La chirurgie est impuissante dans ce sens que le résultat obtenu n'a pas été définitif après section du facial. En quelques mois, par suite d'une suractivité de régénération du nerf facial, le spasme apparaît

avec les mêmes caractères qu'au début de la maladie.

La diélectrolyse transcérébrale de magnésium a fait disparaître le spasme. Malheureusement, le temps manque pour juger les effets durables de cette thérapeutique. L'électrothérapie aussi a donné des résultats dans le service de M. Babinsky, à la Pitié. Mais les rechutes ne se sont pas fait attendre, et après quelques récidives, elle est toujours restée sans effet.

La diélectrolyse, moyen plus sûr, se montrera sans doute plus efficace.

En l'état actuel de la question, nous devons aller au plus pressé, et si nous ne pouvons guérir, nous pouvons au moins, soulager, affranchir ces malades de l'obsédante angoisse de leur infirmité, les rassurer, leur rendre pour ainsi dire la vue par des moyens détournés, grâce au procédé de MM. Poulard Azelin.

Ce n'est pas un traitement médical, le problème thérapeutique comporte trop d'inconnu pour que l'on puisse en entrevoir la solution.

Vu : le Président de la thèse,
TERRIEN.

Vu : le Doyen,
BALTHAZARD.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
S. CHARLÉTY.

CHAPITRE VII

OBSERVATIONS

Observation de MM. Sicard et Haguenau

(in *Bulletin de la Société de neurologie de Paris*, 5 fév. 1925).

Voici une malade âgée de 63 ans, atteinte de cette affection singulière des muscles de la face sur laquelle Meige a attiré l'attention et qui mérite en effet d'être individualisée parmi les autres groupes de diskynésies faciales.

Comme vous pouvez le voir, il ne s'agit ici ni d'hémispasme du type Brissaud-Meige, ni de bispasme, modalité dont l'un de nous a rapporté des exemples, ni de tics, ni de chorée, ni d'athétose, ni de chorée de la forme « encéphalite épidémique ».

L'agitation musculaire a débuté, il y a trois ans environ, par une occlusion palpébrale involontaire et intermittente. Cette occlusion se produit intempestivement, sans raison d'être, sans sollicitation extérieure, et se prolonge et s'intensifie anormalement. Puis, en quelques mois, les autres muscles faciaux ont participé aux mouvements convulsifs.

Depuis lors, la face tout entière est en perpétuelle instabilité, grimaçant sans cesse, systématiquement par ses muscles du front et des paupières asynergiquement par ses muscles des joues, du nez, des lèvres, du menton.

La contraction palpébrale s'affirme parfois avec une telle intensité que la malade, privée inopinément et subitement de la vision, s'arrête immobilisée au milieu de ses occupations habituelles, la détente ne se produisant qu'après deux ou trois minutes. Contre ces troubles moteurs qu'elle ne peut discipliner, cette malade essaye de lutter. Mais plus elle s'efforce de maîtriser le mouvement convulsif et plus l'état déhyperkhytnésié redouble.

Elle ne retrouve un peu de repos que dans la position horizontale et dans le grand calme physique. L'agitation faciale cesse la nuit, pendant le sommeil, pour reprendre dès le réveil. Les troubles moteurs restent strictement localisés au domaine facial. Par ailleurs, la réflectivité tendineuse des membres supérieurs et inférieurs est normale. Il n'existe aucun signe de la série pyramidale et le tonus de posture (hypertonie provoquée du jambier antérieur) fait défaut. Les pupilles réagissent à la lumière et s'accommodent à la distance. Le Bordet-Wassermann du sang est négatif.

Chez trois malades que nous avons pu observer et qui présentaient également toutes trois une perturbation motrice faciale analogue, nous n'avons jamais noté, non plus l'extension dyskynétique à d'autres territoires de l'organisme.

Médicalement toute thérapeutique reste vaine : rééducation, médicaments sédatifs, procédés d'ordre physique. Il n'y a pas d'amélioration spontanée. Le déséquilibre musculaire facial se perpétue indéfiniment non douloureux, il est vrai, mais entravant toute activité professionnelle ou sociale par sa ténacité désespérante.

Un état moral déplorable ne tarde pas à se développer, à

se greffer, et qui peut aller jusqu'à des idées de suicide.

L'action locale sur les nerfs faciaux est-elle plus efficace ? Nous avons essayé, avec un résultat très passager, l'alcoo-lisation tronculaire locale. C'est alors que nous avons demandé à notre collègue Robineau de sectionner le nerf facial supérieur, et devant le bénéfice également de courte durée de cette intervention, nous l'avions prié de supprimer le tronc du facial à courte distance de son émergence stylog-mastoïdienne. La section tronculaire du nerf a évidemment fait sentir ses effets sur l'état convulsif facial, mais nous n'avons pas obtenu la paralysie franche, complète de l'hémi-face correspondante, sur laquelle nous étions en droit de compter.

Bien plus, cinq ou six mois après cette opération alors que les réactions électriques décelaient une R. P. totale, l'agitation musculaire reprenait avec son intensité primitive. Aujourd'hui, deux ans après l'acte opératoire, la recherche électrique décelait une amélioration de la R. P., les troubles qualificatifs ayant fait place à des modifications simples quantitatives.

Il est intéressant de signaler ces résultats singuliers de la section du facial dans de tels cas d'agitation musculaire. La paralysie faciale n'est alors que transitoire, d'une durée de quelques mois à peine. L'état spasmodique réapparaît bientôt, s'associant au reliquat paralytique. La chirurgie de guerre nous a montré pourtant que la blessure grave du tronc facial, à plus forte raison, sa solution de continuité complète s'accompagnait fatalement de paralysie totale de la face, la paralysie ne présentant aucune tendance à rétro-céder. On connaît toutes les tentatives de suture ou d'ama-

tomose du bout périphérique du facial avec les troncs nerveux du voisinage, que l'on a cherché à réaliser dans ce but précisément pour pallier à cette absence de récupération motrice du nerf facial. Dans un second cas analogue, également opéré dans les mêmes conditions par Robineau, les mêmes faits évolutifs se reproduisent. Il est donc possible que l'incitation motrice dans ces cas d'agitation musculaire faciale très spéciale reconnaisse une pathogénie à part.

A titre d'hypothèse ne pourrait-on pas supposer qu'à côté de la motricité cérébro-spinale (nerf facial) il y a place pour une autre motricité, ici, déviée, ou transformée, ou modifiée, ou adaptée, motricité, d'emprunt sympathique ?

Ou si nous envisageons dans la pathogénie de ces réactions convulsives, l'intervention active du mésocéphale, noyaux gris ou territoire mésencéphalique avoisinant, ne peut-on supposer une incitation motrice spéciale partie de ces régions et aboutissant à la musculature de la face par des voies différentes de la voie classique cérébro-spinale ?

Ou bien, faut-il encore admettre ici une suractivité de régénération du bout central du facial sectionné, que les cylindraxes de pousse nouvelle rejoignent rapidement et intensivement les muscles dont ils avaient été séparés ?

Quoi qu'il en soit, les tentatives opératoires ne sont pas à renouveler dans ces modalités convulsives. Mieux vaut s'adresser à des essais orthopédiques prudents et simples. Nous avons, avec MM. Poulard et Aselin, réalisé chez ces malades, un redressement efficace de paupière, une lutte antagoniste utile, à l'aide de lunettes dotées d'un ressort léger et souple à boudin, à convexité supérieure que refoule

et maintient la paupière supérieure au-dessous du plafond orbitaire. Ce petit appareil a rendu les plus grands services à nos déséquilibrés palpébraux.

Un dernier point de discussion nosologique. La nécessité se fait sentir d'une classification appropriée à ces états convulsifs spéciaux sur lesquels, après M. Meige, nous venons à nouveau attirer l'attention. Peut être le terme de paraspasme, c'est-à-dire à côté du spasme, s'apparentant au spasme qui manque cependant d'euphonie, pourrait-il synthétiser ce trouble moteur spécial.

Observation de MM. H. Roger et A. Crémieux
(de Marseille).

Nad... Cyprien, âgé de 65 ans, vient à la consultation de la clinique neurologique parce que ses yeux se ferment brusquement et l'empêchent de se conduire dans la rue.

La mise en observation du malade pendant quelques jours dans notre service nous a permis de mieux étudier les caractères de ces mouvements involontaires.

Habituellement le spasme débute par une succession de contractions des muscles frontaux qui se plissent et se déplissent en même temps que les sourcils se froncent et que les orbiculaires ferment et ouvrent alternativement les yeux, l'œil droit peut-être plus tôt et plus vivement que le gauche. Le spasme contre lequel le malade paraît lutter avec énergie, mais en vain, se répète fréquemment mais sans aucun rythme. Bientôt les yeux restent fermés mais l'hypertonie de l'orbiculaire est renforcée par des secousses intermittentes.

Parfois tout reste limité à ces mouvements de fermeture des globes.

Le plus souvent s'y associent des grimacements du visage qui ne surviennent qu'après un certain nombre de sègnements de paupières, jamais d'emblée. Des contractions désordonnées mais à peu près symétriques des élévateurs de la lèvre supérieure découvrent et cachent alternativement les dents par une sorte de rictus successifs.

Parfois l'orbiculaire buccal fait exécuter aux lèvres une série de moues ou de contorsions plus ou moins bizarres. Plus rarement s'y ajoutent quelques mouvements d'ouverture ou de fermeture de la bouche par suite de la mise en jeu des masséters, mais les peauciers ne participent pas à cette sarabande musculaire.

Durant ces crises le malade est incapable d'y voir ayant ses yeux à peu près constamment fermés et ne peut se conduire dans la rue.

Lorsque, au cours de ces spasmes, on lui ordonne soit d'ouvrir la bouche, soit les yeux, il arrive à commander les mouvements de ses lèvres et de ses mâchoires, mais la volonté est insuffisante pour lui permettre d'ouvrir les yeux et sans ses efforts il ne parvient qu'à ouvrir la bouche. Il ne peut ouvrir les yeux qu'en s'opposant avec le pouce et l'index à la fermeture convulsive des globes ; ce qu'il ne peut faire qu'à ce fugitif instant. Lorsque le spasme se termine, l'œil gauche reste un peu moins longtemps fermé que le droit.

Ces mouvements se répètent parfois une demi-heure, une heure ou même des heures entières presque sans arrêt, des périodes d'accalmies de quelques minutes, d'une heure ou

de deux séparent les crises ; ils entraînent parfois un peu de céphalée.

D'une façon générale ces spasmes ne surviennent à peu près jamais le matin au réveil, ils apparaissent une heure ou deux après. Ils sont toujours plus fréquents l'après-midi. Ils augmentent si le malade se fatigue, s'il a fait une courte promenade, s'il s'expose au soleil ou au mistral, s'il essaie de lire un peu, s'il a une contrariété, une émotion, ils diminuent par la position allongée par le repos.

Ils gênent considérablement le malade, celui-ci peut sortir seul dans la rue mais il ne peut aller loin, car dès que l'occlusion involontaire des paupières survient, il n'y voit plus et est obligé d'attendre la cessation du spasme pour aller plus loin.

Quand le spasme survient au cours du repas la bouche n'y participe pas et l'ouverture volontaire des yeux est plus facile.

En dehors de ces mouvements anormaux le malade n'accuse aucun symptôme. Il n'éprouve aucune gêne visuelle, aucune diplopie. Quand les orbiculaires sont très spasmodiques, il lui arrive parfois de voir les lueurs colorées en rouge. Il n'a aucun trouble de la déglutition.

Il n'a remarqué aucun mouvement anormal des membres, mais vers la fin de certaines crises, nous avons vu quelques rares mouvements involontaires, de peu d'amplitude, des extrémités supérieures, pianotement du pouce et de l'index, La nuit, ses jambes auraient tendance à se replier, et, quand il veut les allonger, il éprouve des crampes. Il accuse un certain degré d'asthénie, en particulier après les crises plus intenses.

L'intellect est normal et ne donne nullement l'impression

d'un état névropathique. La mémoire serait un peu diminuée, le caractère plus vif.

L'examen du malade au cours comme en dehors des spasmes ne montre rien d'objectif.

La fermeture volontaire des yeux se fait normalement sans provoquer de spasmes. Le malade a toujours fermé isolément l'œil droit mieux que le gauche. Les mouvements volontaires des divers muscles de la face ne décèlent ni parésie, ni hypertonie, ni asymétrie. Le réflexe médio-frontal (ou naso-palpébral) est plutôt diminué qu'exagéré ; le réflexe buccal ou réflexe de la moue est assez vif. La mobilité de la langue, du voile, est normale.

La sensibilité de la face est normale.

La vision est bonne, les mouvements des globes oculaires sont normaux, sans nystagmus. Les pupilles sont égales, régulières et contractiles à la lumière et à l'accommodation. L'examen oculaire complet (D^r Sédan) ne montre aucune épine irritative du côté de l'œil ni des annexes.

L'audition est normale.

Du côté des membres nous ne constatons aucun trouble de la motilité volontaire, aucune parésie, aucune dyssymétrie, aucune contracture, aucune rigidité. Les réflexes tendineux sont normaux et égaux. Le réflexe de posture du jambier antérieur est peut-être un peu exagéré à gauche. Il n'y a pas de Römberg ; l'épreuve de Baramy, de l'index est normale.

Le sommeil est bon.

La tension artérielle est de 15, 5-7, indice 4,5.

Les urines ne renferment ni sucre ni albumine.

Le L. C.-R. est clair, la tension est basse, 7 au Claude

en position couchée, s'élevant à 14 après la toux. Albumine et cytologie sont normales.

La réaction de Bordet-Wassermann est négative dans le sang et le L. C.-R.

Le début ne peut-être fixé d'une façon précise. Il remonte à un an environ et a été progressif. Les premières semaines, les spasmes étaient limités aux yeux ; plus tard s'y sont associés des spasmes buccaux.

Du côté des antécédents, nous ne trouvons ni éthylisme, ni syphilis connue, mais seulement quelques troubles dyspeptiques.

Notre malade a eu 9 enfants, dont deux seulement sont vivants les 7 autres sont morts en bas âge, presque tous en nourrice.

On ne retrouve dans le passé récent ou un peu lointain, aucun épisode infectieux grippal ou autre, qui puisse faire penser à une encéphalite.

Erythromélie de Pick Herxheimer et paraspasme facial bilatéral. — RATHÉRY et J. SIGWALD in *Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 9 mars 1931.

Mme J..., âgée de 60 ans, vient nous consulter une première fois en avril 1930 pour une affection chronique de la peau ; dont le début remonte à neuf ans et qui depuis cette époque s'étend progressivement.

.

En résumé, depuis neuf ans, évolution progressive et sans rémission de cette affection cutanée qui passe par deux stades éruptifs et successifs, ainsi que nous allons le voir dans la

description, d'abord stade d'érythème infiltré, puis stade atrophique avec amincissement et distension de la peau.

Parallèlement évoluait un paraspasme facial dont le début *semble encore plus ancien car il remonte à vingt ans.*

A cette époque surviennent des contractions involontaires de la face, de préférence au cours de la fatigue. D'abord limités à la moitié droite de la face et ne survenant qu'à des intervalles éloignés ; ces crises spasmodiques deviennent bilatérales ; depuis peu de temps elles prédominent à gauche. Au début elles survenaient parfois en même temps que des crises de migraine ophtalmiques gauche. Actuellement les intervalles entre les crises sont de durée variable.

Nous avons déjà mentionné que notre malade était obèse, en effet, dès l'âge de trente ans une obésité progressive se développe. Elle pèse à ce moment 70 kilogrammes ; à quarante ans elle atteint 85 kilogrammes ; à cinquante et un ans, 105 kilogrammes ; à cinquante neuf ans, 115 kilogrammes ; elle se traite alors par des extraits pluriglandulaires ; en janvier 1931, elle pèse encore 103 kilogrammes.

Réglée à dix ans, sa menstruation fut toujours régulière ; sa ménopause eut lieu vers cinquante et un ans.

Notre malade est d'autre part atteinte de rhumatisme chronique ; depuis plusieurs années elle se plaint souvent de douleurs articulaires des genoux, des mains, des épaules, qui disparaissent surtout au réveil, mais ont parfois entraîné une immobilité de plusieurs jours.

Elle a souvent des crampes des membres inférieurs sans rapport avec le spasme.

Examen. Nous décrirons successivement l'érythromélie puis le paraspasme.

L'érythromélie.

.
En résumé, lésions atrophiques et crythématenses atteignant les deux cuisses, surtout la droite, les pieds, les jambes, les mains et l'avant bras gauche, lésions chroniques, passant par deux stades successifs.

Le paraspasme facial.

Depuis près de vingt ans, la malade a remarqué l'existence de contractions involontaires de la face.

Causes provocatrices. Le spasme peut survenir spontanément, mais, en outre, il a des causes déclenchantes et aussi des causes favorisantes. On peut en effet le produire par la percussion du zygoma, de l'angle interne de l'œil, par la rotation externe de la tête à droite ou à gauche. Il est arrivé à la malade de subir ce spasme après une surprise, un bruit, une conversation un peu forte. Au cours des multiples examens électriques qui furent pratiqués chez elle le spasme fut déclenché plusieurs fois, soit au cours même de l'examen soit sous la forme de crises pendant la journée consécutive. Dans ce dernier cas le rôle de l'examen était de favoriser son apparition, car le début était spontané. Une fatigue assez intense, telle qu'un voyage prolongé en chemin de fer avait sur elle la même influence fâcheuse.

Ces crises sont donc à la fois spontanées et provoquées. Elles sont plus fréquentes quand la malade est debout, mais il nous a été possible de les déclencher dans le décubitus dorsal. Par la manière de les déclencher au moyen de la percussion du zygoma, ces crises ont une apparence de

signe de Chvosteck, mais nous verrons en analysant la crise qu'il n'en n'est rien.

Description. — La crise débute toujours par l'orbiculaire des paupières droites, mais elle est souvent précédée de picotements et de douleurs névralgiques.

D'un côté l'orbiculaire se contracte et entraîne une demi-fermeture de l'œil ; la peau de l'angle externe de l'œil se plisse et forme de nombreuses rides. Cette contraction reste fixe, mais avec quelques trémulations. Puis elle s'étend à l'hémiface et aux lèvres, faisant faire à la malade une grimace figée. Puis le côté opposé se prend ; c'est tout d'abord l'orbiculaire des paupières qui est atteint ensuite tout le territoire du facial.

L'extension s'est produite rapidement. Un aspect très spécial se trouve alors réalisé, les paupières contractées en demi-fermeture, les rides de la face exagérées, la bouche grimaçante.

Dans la grande crise, le territoire du facial n'est pas seul intéressé ; les globes orbitaires y participent. Le regard devient fixe, la malade regardant directement devant elle. Cette fixité du globe a été confirmée par un examen ophtalmologique pratiqué au moment d'une crise.

La langue se contracte également, ainsi que les muscles du pharynx, la malade a une impression de gorge serrée et contractée qui lui est très pénible.

Au cours de la crise elle ne peut vaincre la contracture ; elle la perçoit et en souffre, mais elle reste sans action sur elle. C'est ainsi qu'elle ne peut lutter contre la semi-occlusion des yeux, elle ne peut déplacer ses globes oculaires qui restent fixes, elle ne peut parler, elle ne peut avaler sa

salive, lorsqu'on lui pose une question à ce moment, elle s'efforce d'y répondre, mais n'émet aucun son.

Durée. — Une crise généralisée dure trente secondes à une minute au plus.

Elle se termine spontanément par une disparition rapide de la contraction, les rides s'effacent ; le facie redevient normal ; la malade fait d'abord un effort puis tous les mouvements reviennent.

Le plus souvent les crises sont localisées aux orbiculaires des paupières, parfois même d'un seul côté ces crises sont alors de courte durée, mais elles s'accompagnent néanmoins de fixité du regard.

Leur répétition est variable ; certains jours nous les avons observées avec une grande fréquence ; elles se déclanchaient spontanément ou étaient provoquées par le moindre choc dans le territoire du facial ainsi que par la rotation brusque et forte de la tête.

Actuellement à la suite d'un traitement par l'ionisation magnésienne faite par le Dr Bourguignon (qui va nous exposer la technique et les résultats de sa méthode) l'amélioration est considérable. Depuis plus de quinze jours qu'elle subit cette thérapeutique les crises sont devenues exceptionnelles et il est impossible de les provoquer comme autrefois, soit par la percussion même forte de la face, soit par la modification des attitudes.

L'examen neurologique est négatif. La face est normale ; sa motilité conservée, sa sensibilité normale. Un examen oculaire montre une vision normale, les pupilles égales et réagissant bien à la lumière et à la distance. La convergence est normale ; la motilité semble normale, mais dans

le regard extrême droit il y a diplopie, par parésie légère du moteur oculaire commun gauche. Aux membres, la force et la motilité sont normales; les réflexes tendineux y sont un peu forts, les réflexes de posture sont normaux, la sensibilité est légèrement diminuée.

L'examen général montre une adipose diffuse (poids : 103 kilogrammes) avec de multiples replis graisseux; les cuisses et les fesses sont particulièrement intéressées, localisations qui peuvent être facilitées par la distension de la peau.

Les articulations ne sont pas actuellement douloureuses à la palpation.

Le cœur est normal; la tension artérielle est de 15 1/2-9.

Le corps thyroïde est normal à la palpation. Le métabolisme basal effectué par Mme Plantefol est de + 1 p. 100.

La selle turcique est normale.

La glycémie est de 1, 71 sans qu'il y ait de glycosurie.

Le réflexe oculo-cardiaque enregistré est inversé (60-78). Le réflexe solaire indique un état sympathicotonique non douteux (54-66).

Le wassermann est négatif.

Une formule sanguine donne : 3. 900.000. hématies; leucocytes : 8.600 avec un pourcentage de 56 poly-neutrophiles; 2 lymphocytes; 8 éosinophiles; 34 mononucléaires.

Le calcium sanguin est de : 0, 11.

Diverses chronaxies furent recherchées par le Dr Bourguignon. Toutes les chronaxies de la face sont normales. Aux membres supérieurs, toutes les chronaxies sont doublées de valeur à gauche, au bras, à l'avant-bras et à la main, c'est-à-dire du côté de l'érythromélie maxima.

A droite, à l'avant-bras et au bras les chronaxies sont normales ; à la main la chronaxie est légèrement augmentée.

Séance du 3 avril 1930.

Paraspasme facial chez un porteur de polypes naso-pharyngés (avec présentation du malade), par MM. LAIGNEL-LAVASTINE et Jean GUYOT.

Voici un malade qui présente un spasme facial médian analogue à celui qu'a décrit M. Meige en 1910 et auquel MM. Sicard et Haguenau ont donné, en 1925, le nom de paraspasme.

Ce malade a été filmé antérieurement par M. Haguenau et le film a été présenté, à l'époque, devant la Société de Neurologie.

M. F..., âgé de 65 ans, vient consulter pour des mouvements involontaires de la face, dont le début remonte à 16 mois environ. En pleine santé apparente, sans paralysie, sans douleurs, ce sujet qui n'a jamais été un tiqueur, a vu s'établir, en quelques semaines, les troubles qu'il présente actuellement. Ce furent d'abord des contractures involontaires des commissures buccales accompagnées de constriction pharyngée, puis les mouvements gagnèrent la face et notamment les paupières, ils n'ont jamais été unilatéraux.

Il est à noter que dès cette période la femme du malade eut l'impression que son mari souffrait d'une *obstruction nasale* et qu'elle l'engagea à consulter un spécialiste.

Celui-ci retira en effet 7 polypes et une amélioration

suivit pendant quelques semaines sans qu'il y ait eu sédation complète cependant.

Actuellement la crise spasmodique (quand elle se produit dans sa forme parfaite) débute par une sensation de constriction pharyngée avec sensation de corps étranger le long de la paroi du pharynx. En même temps la langue se colle au palais, le voile se contracte, les commissures des lèvres s'écartent, la bouche s'entrouvre, la base de la langue se contracte par à-coups. Puis les yeux se ferment énergiquement mais non complètement ; le regard en bas reste possible comme il l'était dès l'observation princeps ; la tête du malade s'incline en avant. Bref le malade paraît tout entier absorbé dans une *déglutition difficile* ou dans une tentative de mobilisation d'un corps étranger de la paroi postérieure des fosses nasales. Pendant toute cette période il dit d'ailleurs éprouver justement cette gêne de la déglutition.

Puis un mouvement de déglutition plus ou moins net se produit à vide. La sensation angoissante cesse, la langue se décolle du palais avec bruit, une inspiration se produit la tête se relève et les yeux s'ouvrent.

Entre ces crises complètes, on observe quelques ébauches de crise (claquement de la langue, déglutition à vide, spasme des paupières).

On ne peut discuter ici que :

Le bispasme. — Mais ce diagnostic s'écarte vite, les contractures n'ayant jamais été unilatérales.

Le tic. — Evidemment, nous avons ici un mouvement, mettant en jeu plusieurs nerfs et non uniquement le facial paraissant coordonné vers un but précis (la déglutition),

cessant pendant le sommeil, sans synergies paradoxales et on peut penser au tic ; cependant notre malade n'a jamais été un tiqueur, il présente des phénomènes vaso-moteurs considérables, une contracture frémissante. Et puis tous les caractères qui manquent à notre cas pour en faire un vrai spasme manquent aussi au paraspasme. Or, il y a ici tous les caractères du paraspasme tel que M. Meige l'a décrit, en 1910, pour un des trois cas de la présentation princeps : bilatéralité, prédominance sur l'orbiculaire des paupières avec atteinte associée du pharynx, des mâchoires, du plancher buccal et de la langue, contracture frémissante devenant presque d'emblée tonique, sédation par la volonté, l'attention *et le sommeil*, et même âge avancé des malades dans tous les cas. Quelle est donc l'étiologie de ce paraspasme ?

M. Meige pensait à l'origine, à une lésion bulbo-protubérantielle, mais il signalait déjà qu'un malade, M. Rochon-Duvigneaud, avait été amélioré par l'arrachement des nerfs sus-orbitaires et il rappelait que M. Sicard s'étonnait, à ce propos, qu'un arrachement sensitif eût calmé des troubles moteurs indolores. Il nous semble qu'ici la cause sensitive est plus nette encore, et nous pensons qu'il s'agit sans doute, d'un *paraspasme réflexe* à point de départ sensitif. Ce paraspasme serait dû en partie, à une sensation de corps étrangers venue de la présence du polype (un nouveau polype a été enlevé, il y a un mois) ; mais il serait dû, aussi, et pour une part beaucoup plus grande, à des altérations *organiques* des terminaisons nerveuses sensitives, les quelles déclancheraient, en réponse, une action plus ou moins synergiques de nerfs moteurs multiples.

CHAPITRE VII

BIBLIOGRAPHIE

Meige. —

Sicard et Haguenau. — In Société de Neurologie, décembre 1929 et 1930.

Haguenau et Dreyfus (Gilbert). — In Société de neurologie, 1930, p. 88, 89.

Laignel-Lavastine et Guyot (Jean). — In Revue neurologique, 3 avril 1930, p. 509.

Heuyer et Roudinesco (Mme). — In Presse Médicale, 1930, p. 592.

Roger (H.) et Crémieux (A.) (de Marseille). — In Presse Médicale, du 13 décembre 1930.

Rathery et Sigwald. — In société médicale des Hôpitaux de Paris, n° 3, 9 mars 1931.

